

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1932 - 1933. — N° 128.

SUR

UNE ENCÉPHALOMYÉLITE A FORME POLYNÉVRITIQUE AVEC ATHÉTOSE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 11 Janvier 1933

PAR

Jean-Paul-Henri UBERTINO

ELÈVE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE.

EXTERNE DES HÔPITAUX

Né à GRAISSESSAC (Hérault), le 12 décembre 1907.

Examineurs de la Thèse	{	MM CASSAËT, professeur	Président.
		BÉGOIN, professeur	Juges.
		JEANNENEY, agrégé	
		DELMAS-MARSALET, agrégé..	

BORDEAUX
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DE L'UNIVERSITÉ

Y. CADORET, DELMAS, SUCESSEUR
3-6, Place Saint-Christoly

1933



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1932 - 1933. — N° 128.

SUR

UNE ENCÉPHALOMYÉLITE

A FORME POLYNÉVRITIQUE AVEC ATHÉTOSE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 11 Janvier 1933

PAR

Jean-Paul-Henri UBERTINO

ELÈVE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE.

EXTERNE DES HÔPITAUX

Né à GRAISSESSAC (Hérault), le 12 décembre 1907.

Examineurs de la Thèse

}	MM CASSAËT, professeur	Président.
	BÉGOIN, professeur	Juges.
	JEANNENEY, agrégé	
	DELMAS-MARSALET, agrégé..	

BORDEAUX
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DE L'UNIVERSITÉ

Y. CADORET, DELMAS, SUCCESSEUR
3-6, Place Saint-Christoly

1933

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS. Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSE, MOURE, W. DUBREUILH, RIVIÈRE, BARTHE,
DENIGÈS, AUCHÉ, SELIER.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale.	MAURIAC.	Zoologie et parasitologie.	MANDOUL.
id.	CASSAET.	Médecine expérimentale.	DUPÉRIÉ.
Clinique chirurgicale.	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique.	TEULIÈRES.
id.	BÉGOUIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie.	ROCHER.
Pathologie et thérapeutiques générales.	CARLES.	Clinique gynécologique.	GUYOT.
Clinique d'accouchements.	ANDÉRODIAS.	Clinique méd. des maladies des enfants.	CRUCHET.
Anatomie pathol. et microscopie clinique.	SABRAZÈS.	Chimie biologique et médicale.	DELAUNAY.
Anatomie.	VILLEMEN.	Physique médicale et pharmaceutique.	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie.	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques.	BONNIN.
Physiologie.	PACHON.	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques.	PETGES.
Hygiène.	LEURET.	Clinique des maladies des voies urinaires.	DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie.	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales.	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité méd.	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.	PORTMANN.
Chimie.	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.	LABAT.
Botanique et matière médicale.	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie.	GREYX.
Pharmacie.	DUPOUY.	Clinique dentaire.	CAVALIÉ.

MM MICHELEAU (Médecine générale). MURATET (Anatomie pathologique). GOLSE (Pharmacie).
LACOSTE (Histologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie.	DUBECQ.	Chirurgie générale.	PAPIN.
id.	DUFOUR.	id.	JEANNENEY.
Physiologie.	FABRE.	id.	CHARRIER.
Parasitologie et sciences naturelles.	R. SIGALAS.	id.	LOUBAT.
Médecine générale.	N.	Obstétrique.	PERY.
id.	AUBERTIN.	id.	RIVIÈRE.
id.	DAMADE.	Ophtalmologie.	BEAUVIEUX.
id.	PIÉCHAUD.	Dermatologie et syphiligraphie.	JOULIA.
id.	DELMAS-MARSALET.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie.	VITTE.
Maladies mentales.	PERRENS.		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire.	PAPIN.	Puériculture.	FAUGÈRE.
Physiologie.	FABRE.	Démonstrations et préparations pharmac.	GOLSE.
Accouchements.	PERY.	Zoologie et parasitologie.	R. SIGALAS.
Ophtalmologie.			
Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes.			
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle.			
id.			
Clinique dentaire.			

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MA GRAND'MERE

A MA MERE — A MON PERE

A MON ONCLE — A MES TANTES

A TOUS LES MIENS

A MES CAMARADES ET AMIS DU CORPS DE SANTE
DE LA MARINE ET DES TROUPES COLONIALES

A MES CAMARADES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE
ET DE L'ECOLE PRINCIPALE DU SERVICE DE SANTE
DE LA MARINE

A MES MAITRES DES HOPITAUX

A MES JUGES

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL DARGEIN

*Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes coloniales,
Commandeur de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique*

A MONSIEUR LE DOCTEUR DELMAS-MARSALET

*Professeur agrégé à la Faculté de Médecine,
Médecin des Hôpitaux.*

Avec tous nos remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FONTAN

Médecin des Hôpitaux.

Qui nous a inspiré cette thèse et aidé
de ses conseils. Nous le prions de trouver
ici l'expression de notre sincère grati-
tude.

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CASSAËT

*Professeur de Clinique médicale à la Faculté de Médecine de Bordeaux,
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

Qu'il trouve ici l'expression de notre
reconnaissance pour la bienveillance
qu'il nous a toujours témoignée et pour
le grand honneur qu'il nous fait aujour-
d'hui en acceptant de présider cette
thèse.

AVANT-PROPOS

Nos connaissances dans le domaine de la pathologie nerveuse ont subi, au cours de ces dernières années, de nombreux remaniements.

D'une part, la fréquence croissante des infections aiguës du névraxe, et l'importance de plus en plus grande des manifestations nerveuses au cours des maladies infectieuses les plus diverses; d'autre part, l'aide apportée par la bactériologie et l'anatomie pathologique, ont permis des progrès certains. Ces progrès ont entraîné de grands bouleversements dans le cadre nosographique. De jour en jour, on voit disparaître, en tant que maladies autonomes, bien des affections du système nerveux, qu'on identifie comme des formes cliniques d'autres affections. Rien n'égale, en effet, le polymorphisme des infections névraxiques, et on peut rencontrer les formes cliniques les plus inattendues.

Le hasard a fait passer sous nos yeux un de ces cas d'affection nerveuse, d'allure tout à fait particulière et qui nous a fort intrigué; c'est ce qui nous a donné l'idée de faire ce travail.

Le but que nous nous proposons d'atteindre est très modeste. Nous n'avons pas la prétention d'apporter, sur l'affection qui nous occupe, des conclusions définitives. Nous avons seulement pensé faire œuvre utile, en attirant l'attention sur elle, et en montrant, par les considérations auxquelles elle prête, l'orientation possible de nouvelles recherches,

SUR

UNE ENCÉPHALOMYÉLITE

A FORME POLYNÉVRITIQUE AVEC ATHÉTOSE

INTRODUCTION

On a observé, au cours de ces dernières années, une recrudescence des infections neurotropes aiguës. De toutes parts, on a vu se multiplier ces cas de polynévrites, de myélites, d'encéphalites, d'encéphalomyélites qui n'offrent ni l'allure habituelle de la poliomyélite, ni le tableau clinique si spécial de l'encéphalite épidémique, qui ne réalisent aucune des formes classiques de la syphilis du névraxe, à l'origine desquelles on ne trouve souvent aucune infection, aucune intoxication certaine; en résumé, qui n'entrent dans aucun des cadres neurologiques actuellement déterminés, et sur lesquelles il est impossible de mettre une étiquette précise.

C'est ainsi que nous avons eu l'occasion d'observer une malade qui a présenté tous les signes cliniques d'une polynévrite éthylique classique auxquels sont venus s'adjoindre à un moment donné des mouvements athétosiques au niveau des membres supérieurs. Or, nous avons pu trouver dans la littérature une vingtaine de cas semblables, de polynévrite typique, s'accompagnant de mouvements athétosiques. Il semble qu'on puisse voir là une forme spéciale de polynévrite,

caractérisée par l'adjonction, aux symptômes classiques de cette affection, de mouvements d'athétose.

Les divers auteurs qui ont observé de tels malades donnent de ces phénomènes des explications très variables. Cependant il est permis de classer leurs opinions divergentes sous deux chefs principaux :

Pour les uns, les auteurs allemands et polonais en particulier, les mouvements athétosiques trouveraient leur origine dans les perturbations de la sensibilité ou de la motricité, dues à l'atteinte des nerfs périphériques; il n'y aurait chez ces malades aucune lésion du système nerveux central, et il s'agirait de phénomènes purement fonctionnels, d'origine réflexe;

Pour les autres, au contraire, ces malades ne seraient pas atteints de polynévrites, mais bien d'encéphalomyélites.

Nous nous proposons, au cours de ce travail, d'étudier ces cas particuliers de polynévrites. Nous ne sortirons pas du cadre fixé par le titre. Nous n'avons nullement l'intention de reprendre ici l'étude, soit des polynévrites, soit de l'athétose. Nous étudierons simplement les modifications apportées à la symptomatologie de ces polynévrites par la présence des mouvements d'athétose. Nous essaierons ensuite, après avoir exposé cette partie clinique de la question, d'envisager quelles sont les raisons étiologiques et anatomo-pathologiques, qui, jointes aux enseignements déjà fournis par la clinique, permettent de ranger ces polynévrites dans le cadre des encéphalomyélites.

HISTORIQUE

Löwenfeld fut le premier à signaler, en 1885, l'existence, dans les névrites périphériques, de mouvements involontaires, qu'il rapporte à l'athétose. Une polémique s'engagea entre l'auteur et Remack, qui, à peu près à la même époque, publiait un cas analogue et déclarait que dans son cas et dans celui de Löwenfeld, il ne s'agissait pas véritablement de mouvements athétosiques.

Raymond, en 1889, dans son *Traité des maladies du système nerveux*, après avoir dit combien la symptomatologie des névrites périphériques multiples est polymorphe, relate ces deux observations dans les termes suivants :

« Dans une observation de Löwenfeld, les doigts du malade étaient agités de mouvements involontaires, que l'auteur a comparés à ceux qu'on avait décrits sous le nom d'athétose. »

Remack a publié un fait analogue, mais il a insisté sur ce que les mouvements involontaires observés chez son malade et chez celui de Löwenfeld ne pouvaient être assimilés à ceux de l'athétose. Remack les a qualifiés de « mouvements de pianiste », et cette qualification peut tenir lieu de définition, pour faire comprendre au juste de quoi il s'agissait.

Cependant, Raymond, un peu plus loin, revient sur les mouvements rythmiques dans les doigts et, déclarant que d'autres cas semblables lui ont été signalés, il les indique comme un bon signe de diagnostic différentiel en faveur des polynévrites.

Depuis, d'assez nombreuses observations de polynévrites, s'accompagnant de mouvements involontaires à caractères athétosiques, ont été publiées dans divers pays : en Russie, par Rossolimo; en Allemagne, par Wetzel, Bregman, Hender de Rabinowitsch, Mme Krysova, Liebers, Pal, Bernhardt, Fischer; en Roumanie, par Strol et Draganesco; en Pologne, par Flatau, Pinczewski et Wolff.

Toutes ces observations ont un caractère commun : elles concernent des malades qui ont présenté tous les symptômes classiques d'une polynévrite s'accompagnant de mouvements involontaires à caractères athétosiques, sans que jamais chez aucun d'eux on ait pu mettre en évidence, par ailleurs, aucun signe clinique révélant une atteinte de l'axe cérébro-spinal.

II

ETUDE CLINIQUE

On a décrit toutes sortes de formes anormales de polynévrites; on a même abusé de cette appellation au point de décrire des polynévrites avec Babinski uni ou bilatéral, des polynévrites avec modifications importantes du liquide céphalo-rachidien. Dans tous ces cas, il semble nettement démontré qu'il existe des lésions dépassant largement le cadre des nerfs périphériques et qu'il s'agit non pas de polynévrites, mais de myélites ou d'encéphalomyélites. Au contraire, dans la forme clinique que nous avons essayé d'isoler, rien, à première vue, ne permet d'envisager la possibilité de lésions des centres médullaires ou encéphaliques. Comment, en effet, ces malades se présentent-ils au praticien?

De toutes les observations que nous avons pu recueillir et qui trouveront place à la suite de ce chapitre, il se dégage une impression de ressemblance, qui permet d'isoler un type clinique bien déterminé et d'en faire une description d'ensemble.

Dans tous les cas, en effet, on trouve deux ordres de symptômes :

- 1° des signes de polynévrite;
- 2° des mouvements involontaires, à caractères athétosiques.

Signes de polynévrite.

Ce sont eux qui dominent la scène. Ils constituent toujours, au début, toute la symptomatologie de l'affection.

Nous ne reviendrons pas ici sur leur description détaillée. Disons seulement qu'ils se présentent sous l'apparence la plus habituelle, la plus classique, et qu'on peut observer toutes les formes connues : formes sensitivo-motrices communes, formes ataxiques, formes psycho-polynévritiques, formes ascendantes, formes aiguës réalisant le tableau clinique de la paralysie ascendante aiguë de Landry.

Cependant, nous insistons sur le fait que, dans tous les cas, les troubles sensitifs ont été très accusés. Les troubles subjectifs n'ont jamais manqué : sensation d'engourdissement, de fourmillement, de brûlure; douleurs spontanées, vives, lancinantes; douleurs provoquées à la pression des masses musculaires et des troncs nerveux. Les troubles objectifs sont moins intenses : hypoesthésie et hypoalgésie légères, plus rarement hyperesthésie, simple retard des sensations. Enfin, les auteurs allemands insistent tout particulièrement sur les troubles de la sensibilité profonde, sur les perturbations du sens articulaire.

L'importance que nous donnons à ces symptômes sensitifs s'explique si l'on veut bien se souvenir qu'ils constituent, d'après les classiques, le meilleur signe clinique pour le diagnostic différentiel entre les polynévrites et les paralysies d'origine centrale. Dans ces dernières, en effet, les troubles de la sensibilité font généralement défaut, et si on les observe parfois, ils sont toujours moins intenses et surtout moins persistants que dans les polynévrites.

D'autre part, après avoir montré la multiplicité des formes cliniques, nous dirons qu'au point de vue de l'étiologie on peut retrouver les origines les plus diverses, la diphtérie et l'intoxication alcoolique étant le plus souvent en cause, et, dans bien des cas, aucune infection ou intoxication n'ayant pu être incriminée.

Mouvements athétosiques.

Sur ce fond clinique de polynévrite classique, et à un moment donné de son évolution, on voit apparaître un symptôme insolite. Il s'agit de mouvements particuliers, involontaires, présentant les caractères des mouvements d'athétose. Ces mouvements font généralement leur apparition à la période terminale de l'affection, quel que soit ce mode de terminaison, le plus souvent la guérison, mais quelquefois aussi la mort.

Ces mouvements se produisent le plus habituellement au niveau des membres supérieurs, beaucoup plus rarement au niveau des extrémités inférieures.

Ils consistent, au membre supérieur, en flexion et extension de l'avant-bras sur le bras; flexion, extension et circumduction du poignet; flexion, extension, écartement et rapprochement des doigts.

Au membre inférieur, flexion et surtout extension du pied sur la jambe; flexion, extension, abduction et adduction des orteils.

Ces mouvements sont lents, ondulants, dissymétriques, illogiques.

En général, ils sont spasmodiques, et dans une de nos observations, on voyait par moments un spasme de l'avant-bras, en hyperextension avec pronation forcée, s'accompagnant d'une rigidité tout à fait remarquable. Mais, sans atteindre à ce paroxysme, ces mouvements, surtout ceux d'extension, sont le plus souvent difficiles à réduire par la main de l'observateur. Dans l'intervalle des mouvements, on observe une certaine rigidité des membres, une certaine hypertonie musculaire; cependant, certains auteurs, Hermann en particulier, ont observé de l'atonie musculaire.

Ces mouvements se produisent spontanément, sans participation de la volonté du patient; ce dernier est dans l'impossibilité de les arrêter, d'autant plus que, souvent, il n'a pas conscience qu'ils existent. Les émotions ont cependant

une action sur eux, en les augmentant. On peut les voir apparaître à l'occasion d'un mouvement volontaire; on observe parfois, alors, une action syncinétique manifeste : le malade fait un mouvement avec le bras droit, des mouvements involontaires se produisent aussitôt dans le bras gauche. Tels sont les caractères généraux de ces mouvements.

A ces deux ordres de symptômes, signes de polynévrite et mouvements athétosiques, on peut ajouter un troisième caractère, négatif celui-là, l'absence de tout signe clinique classique, indiquant une atteinte du système nerveux central.

Rien ne permet de faire entrer l'affection dans un cadre étiologique nettement déterminé : polynévrite, maladie de Cruchet, maladie de Heine-Médis, sclérose en plaques ou syphilis du névraxe.

En premier lieu, on ne peut parler de polynévrite, malgré les signes cliniques certains en faveur de cette affection, puisque les mouvements d'athétose constituent une manifestation tout à fait anormale et inattendue au cours de cette maladie.

Contre la maladie de Cruchet, il faut surtout citer l'absence de somnolence, de myoclonies, de signes oculaires. En l'absence de ces signes, un diagnostic de forme anormale basse d'encéphalite, sur laquelle ont insisté Bériel et Devic, n'est qu'une simple hypothèse. Il est à noter cependant que, dans ce cas, la présence des mouvements d'athétose n'aurait rien de surprenant, puisque, à plusieurs reprises, on a décrit de tels mouvements dans l'encéphalite.

Contre la maladie de Heine-Médis, plaident l'apparition lente et progressive des phénomènes paralytiques, le peu d'intensité de l'atrophie musculaire, sa prédominance à l'extrémité des membres et sa régression relativement rapide, la présence de troubles sensitifs importants et de mouvements athétosiques. Il faut pourtant reconnaître que le diagnostic différentiel présente, dans ce cas, les plus grandes difficultés. Cependant, puisque, de toutes façons, il s'agit d'une forme anormale, en l'absence de circonstances épi-

démiologiques particulières, rien ne permet de conclure à l'identité des deux affections.

Dans la sclérose en plaques aiguë, on retrouve constamment le nystagmus.

Contre le diagnostic de syphilis du névraxe, nous trouvons la recherche négative du signe d'Argyll-Robertson, et surtout l'absence de modifications du liquide céphalo-rachidien.

Il faut encore éliminer les myélites, et en particulier la myélite nécrotique subaiguë de Foix et Alajouanine; mais elle débute par une paraplégie d'abord spasmodique, ne devenant flasque et amyotrophique que secondairement; elle présente une évolution progressive et ascendante, aboutissant à la mort en un ou deux ans, et s'accompagne constamment d'une dissociation albumino-cytologique dans le liquide céphalo-rachidien.

En résumé, tout ce qu'il est permis de dire, c'est que nous avons affaire à des malades qui présentent le tableau clinique d'une polynévrite, accompagnée de mouvements athétosiques.

III

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

(LÖWENFELD.)

X..., 44 ans, cultivateur. Pas d'antécédents éthyliques. Quelques jours après une exposition au froid, constate un affaiblissement progressif de sa force musculaire, au niveau des membres inférieurs. Bientôt, il est incapable de marcher. En même temps, sensation de « contact de coton » et fourmillements, au niveau des orteils, puis des doigts. Ces sensations s'étendent aux jambes, où elles s'accompagnent de douleurs vagues. Réflexes rotuliens et achilléens abolis. Pas de fièvre.

Par moments, ce malade présente des mouvements involontaires, au niveau des mains et des avant-bras. Ces mouvements sont lents, hypertoniques. Ils consistent, pour la main, en pronation et supination, abduction et adduction; pour les doigts, en flexion et extension, abduction et adduction. La volonté n'a pas d'influence sur eux; elle est incapable de les arrêter. Le malade, parfaitement lucide par ailleurs, ne s'en préoccupe pas et les considère avec indifférence.

Traitement électrique. Guérison.

OBSERVATIONS II ET III.

(ROSSOLIMO.)

(Deux cas présentés à la Société de neuropathie et de psychiatrie de l'Université de Moscou, séance du 21 mai 1893.)

L'auteur relate l'histoire de deux malades soignés dans son service, qui présentaient les symptômes caractéristiques des névrites multiples (troncs nerveux douloureux, atrophies musculaires avec

diminution de l'excitabilité électrique, troubles de la sensibilité, abolition des réflexes rotuliens et achilléens). Fièvre dans les deux cas.

De plus, il existait des contractions involontaires, qualifiées par l'auteur d'athétoïdes : chez l'un de ces malades, les mouvements siégeaient dans les membres inférieurs; chez l'autre, au niveau des membres supérieurs et inférieurs. Ces mouvements étaient plus prononcés à l'état de veille que pendant le sommeil, s'exagéraient à la suite des excitations périphériques, des mouvements volontaires, des poussées thermiques.

L'amélioration de l'état des malades et la disparition des mouvements involontaires furent obtenues par le traitement local des nerfs périphériques.

OBSERVATION IV.

(BREGMANN.)

X..., 70 ans, marchand de bois. Non éthylique.

A présenté, il y a douze ans et il y a six ans, des phénomènes polynévritiques, au niveau des membres inférieurs et supérieurs.

Actuellement, malade depuis sept semaines : douleurs, troubles paresthésiques et parétiques, au niveau des membres inférieurs. Depuis quelques jours, mouvements involontaires au niveau des membres supérieurs. La main reposant sur le lit, on remarque de petits mouvements des doigts, de caractère rythmique. En même temps, on voit fréquemment que tout l'avant-bras est allongé d'une façon spasmodique et résiste fortement quand on veut le plier. Dans la main et dans les doigts, on constate l'existence de contractions toniques, réalisant des attitudes particulières, rappelant l'athétose. Ces mouvements sont très variés : flexion et extension des doigts, abduction et adduction des poignets. Ils sont, des deux côtés, asymétriques, souvent même antagonistes, par exemple extension d'un poignet avec flexion de l'autre, ou bien rotation des mains dans des directions opposées.

Le malade peut arrêter volontairement ces mouvements pour un

temps très court, pendant lequel ses muscles se contractent; mais très vite, les mouvements réapparaissent avec une violence nouvelle. A l'occasion des mouvements volontaires du membre supérieur, apparaît une ataxie très marquée, surtout après occlusion des paupières.

Le patient est incapable de se tenir debout; ses jambes fléchissent et il tombe.

Atrophie musculaire assez marquée; le pied gauche est en varus équin.

Les réflexes patellaire et achilléen, ainsi que le réflexe plantaire, sont abolis des deux côtés. La sensibilité profonde est très altérée, ainsi que la sensibilité tactile. Troubles subjectifs très accusés : le malade se plaint « d'avoir une fourmilière dans les mains ».

Pas de troubles urinaires.

Traitement électrique prolongé. Amélioration lente et guérison.

OBSERVATION V.

(Von PAL. Citée par BREGMAN.)

Mouvements involontaires, à caractères athétosiques, quatre jours avant la mort, dans un cas de polynévrite, au cours d'une crise probable de rhumatisme articulaire aigu.

A l'autopsie, foyers ecchymotiques et inflammatoires dans la moelle cervicale, au niveau de D³, D⁴, D⁵ et D⁶.

L'auteur pense que les mouvements d'athétose s'observent seulement dans les cas de polynévrite où l'atteinte des nerfs périphériques se complique d'une atteinte en foyers de la moelle épinière.

OBSERVATIONS VI, VII ET VIII.

(LIEBERS.)

L'auteur rapporte trois cas de polynévrite diphtérique qui se sont accompagnés de mouvements spontanés au niveau des doigts, rappelant les mouvements athétosiques.

Ces mouvements n'étaient ressentis, ni remarqués par les malades. La volonté n'avait aucune action sur leur production ou leur interruption. Ils ne présentaient pas de caractères hypertoniques.

L'auteur explique leur production par une atteinte toxique probable des centres nerveux, mais atteinte légère, puisque les malades ont guéri, sans la moindre séquelle.

OBSERVATION IX.

(Strate DRAGANESCO.)

X..., médecin, 36 ans.

Dix-sept jours après une angine diphtérique, parésie du voile du palais. Après vingt-sept jours, la déglutition redevient normale, mais, en échange, apparaissent des troubles polynévritiques des extrémités. Tout d'abord, phénomènes sensitifs : picotements légers au niveau des pulpes digitales, crampes nocturnes dans les mollets, paresthésies diverses au niveau des doigts, placards hyperesthésiques sur la face dorsale des poignets. En même temps, il s'installait des troubles parétiques et ataxiques des extrémités. Peu à peu, le malade arrive à présenter une tétraplégie, avec paralysie du tronc, qui l'immobilise dans le décubitus dorsal. La musculature des extrémités est atrophiée et hypotonique. A l'exploration électrique, hypoexcitabilité manifeste. Tous les réflexes périostaux et ostéo-tendineux des extrémités sont abolis, comme d'ailleurs les réflexes cutanés plantaires.

Mais ce qui fait l'intérêt de ce cas, c'est la présence de phénomènes moteurs involontaires, au niveau des extrémités distales. Ils ont commencé par un mouvement de flexion lente de l'index, qui avait surpris le malade. Au moment de l'examen, on observe des mouvements lents, toniques, de flexion des premières phalanges de presque tous les doigts. Quelquefois, les doigts se mettent en griffe, attitude qui duré quelques instants, pour faire place ensuite à une attitude de main d'accoucheur. Ces attitudes sont fugaces. On voit vite les doigts se défléchissant d'une façon lente,

s'écartant les uns des autres, pour se mettre à la fin en hyper-extension. Ces mouvements ne peuvent pas être empêchés par la volonté. A cause de l'absence de sens articulaire, le sujet ne sait pas la position qu'ont prise les doigts.

Un traitement sérique intensif institué amena la régression des phénomènes polynévritiques. Les troubles kynétiques disparurent, et on remarqua une diminution considérable des troubles sensitifs profonds. Guérison.

L'auteur envisage, pour expliquer l'apparition des mouvements involontaires du type athétosiforme, la production de lésions toxiques légères, au niveau du stratum.

OBSERVATION X.

(PINCZEWSKI et WOLFF.).

X..., 47 ans, manœuvre. Pas d'antécédents éthyliques. A la suite d'une exposition prolongée au froid, fourmillements dans les mollets et affaiblissement progressif de la force musculaire au niveau des extrémités supérieures et inférieures. Température sub-fébrile.

Atrophie musculaire au niveau des extrémités. Sensibilité tactile, douloureuse et articulaire fortement perturbées. Troncs nerveux, douloureux à la pression. L'examen électrique montre une diminution nette de l'excitabilité, sans réaction de dégénérescence.

A un moment donné, on voit apparaître des mouvements involontaires, ayant des caractères athétosiques, au niveau des orteils et surtout au niveau des doigts : flexion et extension, abduction et adduction.

Le traitement électrique institué n'a pas d'action bien nette, et ce n'est qu'au bout de plusieurs mois que le malade est en état de quitter l'hôpital. A ce moment, les troubles polynévritiques ont fortement régressé, et les mouvements involontaires ont disparu.

OBSERVATION XI.

(PINCZEWSKI et WOLFF.)

X..., 42 ans.

A la suite d'un état infectieux de nature indéterminée, qualifié d'embarras gastrique fébrile, le malade a constaté un affaiblissement progressif de sa force musculaire, au niveau des extrémités supérieures et inférieures. Il est tombé à plusieurs reprises.

A son entrée à l'hôpital, on constate tous les signes d'une polynévrite, avec ataxie marquée au niveau des membres supérieurs.

De plus, le patient présente des mouvements involontaires, athétosiques, au niveau des doigts et des poignets. Au bout de quelques mois, sort entièrement guéri.

Dix-huit ans après, nouvel épisode fébrile, avec vomissements. Peu à peu, se constituent des signes de polynévrite : paresthésies, atrophie musculaire, perturbation des divers modes de la sensibilité, abolition des réflexes patellaire et achilléen, ainsi que du réflexe plantaire.

En même temps, comme au cours de la première atteinte, mouvements involontaires, à caractères athétosiques, au niveau des mains.

A l'examen électrique, diminution de l'excitabilité, sans réaction de dégénérescence.

B.-W. négatif.

La ponction lombaire montre un liquide céphalo-rachidien d'apparence normale, avec légère augmentation du taux des chlorures et de l'albumine.

L'amélioration est lente. Les mouvements athétosiques persistent longtemps au niveau des doigts.

Enfin, au bout de six mois, le malade quitte le service considérablement amélioré; les mouvements involontaires ont disparu.

Guérison persistante au bout de quelques mois, mais les réflexes rotulien et achilléen sont toujours abolis des deux côtés.

OBSERVATION XII.

(Drs FONTAN et UBERTINO.)

X..., 34 ans, femme de chambre.

Entre à l'hôpital, le 28 juillet 1931, envoyée par son médecin, qui juge qu'on ne peut la soigner utilement dans sa famille.

Alitée depuis un mois, pour asthénie et fièvre. Depuis deux mois, la malade trouvait ses jambes lourdes, et le soir elle avait des fourmillements dans les mollets. Depuis quelque temps, ces fourmillements ont été remplacés par des douleurs profondes, sourdes, mal localisées par la malade, dans les mollets et dans les pieds.

La faiblesse des jambes s'est accentuée peu à peu, et depuis une huitaine de jours, après trois ou quatre pas faits avec effort, la malade fléchissait sur les genoux et tombait brutalement. Jamais, au moment de sa chute, la malade n'a eu de vertiges.

Cet état de choses alla en s'aggravant, et maintenant, dès que la malade pose les pieds sur le sol, ses genoux fléchissent et elle tombe aussitôt. Il semble que la malade ne se rendait pas exactement compte de l'incapacité où étaient ses jambes de la soutenir et faisait des chutes nombreuses, ainsi qu'en témoignent les ecchymoses qu'on observe au niveau de la face antérieure des deux genoux, de la région fessière gauche et de la malléole externe gauche.

En même temps, le caractère de la malade a changé : elle est devenue irritable, assez tranquille dans la journée, mais très agitée le soir, cherchant à se lever, alors qu'elle est incapable de se tenir debout. La nuit, elle dort très mal, elle a des rêves terrifiants, au cours desquels elle est poursuivie par des animaux féroces.

Elle mange très peu et réclame sans cesse à boire, du vin surtout, avec une grande insistance.

Enfin, depuis quelques jours, elle a, à certains moments, l'air absent, hébété, et elle tient des propos inconsidérés et illogiques. C'est à ce moment que, devant l'aggravation de son état, son mé-

decin l'adresse à l'Hôpital Saint-André, où elle est admise salle 21, dans le service du Docteur Denis.

Il n'y a rien à signaler dans les antécédents héréditaires de la malade. Par contre, dans ses antécédents personnels, on note, au cours de ces six dernières années, cinq fausses couches de deux à trois mois. Enfin, la malade reconnaît que depuis trois ou quatre ans elle faisait une consommation exagérée d'alcool (vins, apéritifs et liqueurs diverses, eau des Carmes, etc.), cet abus de boissons alcooliques étant favorisé par sa profession (femme de chambre dans un hôtel).

A son entrée à l'hôpital, la malade, assez indifférente, se plaint uniquement d'une grande lassitude et de douleurs vagues dans les mollets et dans les pieds.

Les deux jambes sont diminuées de volume par rapport au reste du corps. Les pieds sont en varus équin. La palpation révèle une hypotonie marquée des deux quadriceps cruraux et des muscles de la loge antéro-externe de la jambe.

Les mouvements volontaires sont très diminués. La malade n'arrive qu'avec peine à fléchir les pieds sur la jambe et elle ne peut les maintenir en équerre.

Elle ne peut faire quitter le plan du lit au talon, la jambe restant étendue, qu'en prenant un point d'appui sur les coudes; ainsi, elle arrive à projeter son pied en l'air, mais il retombe aussitôt.

La flexion de la cuisse sur le tronc est possible, quoique difficile. Les muscles de la face postérieure de la cuisse, les adducteurs et les muscles pelvi-trochantériens sont parésiés, mais les mouvements actifs qu'ils commandent sont encore possibles, dans une large mesure.

Les deux membres inférieurs sont également atteints, réalisant une paraplégie flasque. Si on essaie de mettre la malade debout, ses genoux fléchissent et elle s'affaisse aussitôt.

Les réflexes rotulien et achilléen sont abolis des deux côtés.

Pas de Babinski.

On note une hypoesthésie et une hypoalgésie nettes au niveau de la jambe et du pied; il y a aussi un retard très marqué à la per-

ception de la piqure. La sensibilité thermique et la sensibilité profonde sont intactes.

Le réflexe abdominal existe. Il n'y a pas de troubles sphinctériens.

Le diaphragme et les intercostaux jouent normalement.

Il n'y a pas la moindre parésie aux membres supérieurs, où les réflexes sont un peu vifs.

Les réactions pupillaires sont normales.

Par ailleurs, l'examen des divers appareils ne révèle rien d'anormal.

D'autre part, on a constaté, au cours de l'interrogatoire, un état confusionnel assez marqué. La malade a l'air absent, indifférent, et répond à côté aux questions qu'on lui pose. Ses propos sont inconsidérés et illogiques, mais l'inventivité, la faculté d'affabulation sont peu exaltées chez elle. Elle présente plutôt une mémoire paresseuse qu'une amnésie véritable. Enfin, les hallucinations visuelles (animaux féroces), fréquentes le soir, surviennent aussi quelquefois dans la journée; la malade cherche alors à fuir, et tombe de son lit.

Le B.-W. est négatif dans le sang.

La ponction lombaire montre un liquide céphalo-rachidien d'apparence normale, dont l'analyse donne les résultats suivants :

Glucose, 0 g. 65; albumine, 0 g. 25; chlorures, 7 g. 85.

0,22 élément à la cellule de Nageotte.

B.-W. et Meinicke négatifs.

L'examen électrique montre une hypoexcitabilité manifeste, sans réaction de dégénérescence.

Les urines sont normales.

Le diagnostic porté est celui de polynévrite éthylique, avec syndrome de Korsakoff. Le traitement électrique institué est rendu impossible par suite de l'agitation de la malade.

Les jours suivants, état inchangé.

Le 2 août, on constate que la malade s'engoue lorsqu'on la fait boire.

Le 4 août, la malade ressent, dans le courant de la journée, quelques fourmillements et des douleurs dans les membres supérieurs.

Le lendemain, ces fourmillements et ces douleurs sont devenus plus-intenses. La malade est incapable de serrer un objet longtemps avec force. Si on lui demande de tenir les mains en l'air, les avant-bras retombent presque aussitôt.

Réflexes radial, cubital, tricipital, bicipital, disparus des deux côtés.

Pas de troubles objectifs de la sensibilité, au niveau des mains et des avant-bras.

Depuis que la malade est entrée à l'hôpital, sa température a oscillé entre 37°, 37°5 le matin, et 38°, 38°5 le soir.

Le 6 août, on constate un fait nouveau : la malade présente par moments des mouvements à caractères athétosiques au niveau des mains et des avant-bras : mouvements lents, ondulants, des mains et des avant-bras; flexion et hyperextension dissociées des doigts. Par instants, elle présente de la carphologie, ramenant sans cesse ses draps sur son visage.

Les jours suivants, les phénomènes paralytiques s'exagèrent aux membres inférieurs. La malade continue à s'engouer; le réflexe pharyngien est paresseux. La température présente toujours les mêmes oscillations.

Les mouvements à caractères athétosiques deviennent de plus en plus fréquents.

Ces mouvements se produisent spontanément, mais on peut les faire apparaître en demandant à la malade de faire un geste déterminé. Immédiatement une crise se déclenche, que la malade est incapable d'arrêter.

Ces mouvements sont en effet involontaires (la malade les accomplit les yeux clos, dans un état de torpeur dont on l'arrache difficilement); ils sont irréguliers, très lents, s'exécutent sans brusquerie et présentent une certaine ampleur.

Ils consistent en flexion et extension des avant-bras sur les bras; flexion, extension et circumduction des mains sur les avant-bras; flexion et extension des doigts.

Tous ces mouvements paraissent ondulents et souples, mais si on essaie de réduire la flexion ou l'extension des doigts ou du

poignet, on éprouve une résistance assez grande. En particulier, les doigts étendus sont raides, et on a beaucoup de peine à les fléchir.

Les mouvements se produisent par crises qui durent quelques minutes, et entre lesquelles la malade, complètement immobile, est dans un état de prostration extrême.

Il est à noter qu'à certains moments les avant-bras se spasmant en extension, avec pronation forcée.

Le 8 août, la malade présente une crise asphyxique, avec cyanose marquée de la face. La poitrine est encombrée de râles ronflants; en aucun point on ne trouve de foyer de condensation.

La respiration, après cet accès, reste bruyante, courte, régulière, sans phase d'apnée : 36 mouvements à la minute.

Le pouls est rapide, à 110, régulier, mais mal frappé. Au niveau des membres, état inchangé, les mouvements athétosiques persistent.

Le soir, la malade entre dans un état de torpeur marqué, qui contraste avec la persistance, par crises, des mouvements athétosiques.

Cet état va rester sans changement jusqu'au lendemain midi, où on la trouve morte. Sa mère et sa fille, qui étaient à son chevet, ne s'étaient aperçues de rien.

Autopsie (le 10 août). — On prélève le cerveau et la moelle. L'examen anatomo-pathologique, pratiqué par le Docteur Delmas-Marselet, n'a permis aucune conclusion pour les coupes du cerveau, par suite de la décomposition cadavérique.

Mais au niveau de la moelle : au niveau des cornes antérieures, dans la région lombaire supérieure, on trouve, aussi bien à droite qu'à gauche, une zone de désintégration avec infiltration lymphocytaire, cellules en chromatolyse légère, images vacuolaires. Les cellules du groupe antérieur de la moelle sont intactes. Il n'y a pas de figure de neuronophagie.

OBSERVATION XIII.

(Nous remercions bien vivement M. le Professeur Mauriac, qui nous a permis d'utiliser cette observation, recueillie dans son service.)

X..., 35 ans, foraine.

Entre à l'hôpital parce que, depuis quelque temps, elle présente un mauvais état général et ne peut plus se tenir sur ses jambes.

L'interrogatoire de la malade étant rendu difficile par suite des troubles psychiques qu'elle présente, on a recours à l'entourage pour connaître son histoire.

Depuis un an environ, la malade se sentait affaiblie. Mais c'est seulement depuis le mois d'octobre 1931 que les troubles se sont précisés : crampes et douleurs violentes, quasi fulgurantes, dans les membres inférieurs. A cette époque, la malade a dû s'aliter.

Depuis, progressivement, sa faiblesse a augmenté. Les membres inférieurs, en particulier, ont perdu toute force, et à l'heure actuelle la malade est incapable de se tenir debout. Les membres supérieurs ont été aussi atteints, mais à un degré moindre : difficulté pour saisir un objet et s'en servir correctement.

Enfin, depuis un mois, la malade présente des troubles psychiques marqués.

Elle n'a pas eu de fièvre.

On ne révèle rien de bien particulier dans ses antécédents. Elle aurait été soignée, il y a cinq ans, pour albuminurie ?

Mais sa mère est morte éthylique, et elle-même faisait depuis longtemps une consommation exagérée de boissons alcooliques.

A l'examen, on constate que la malade a un facies hagard, hébété. Elle répond à côté aux questions qu'on lui pose. Sa mémoire est fortement déficiente. Elle se contredit d'un moment à l'autre, invente avec une grande facilité.

Les membres inférieurs sont légèrement diminués de volume; les muscles de la loge antéro-externe de la jambe sont atrophiés et les pieds sont en varus.

Tous les mouvements sont possibles, mais diminués d'amplitude et sans force. La malade ne peut ni marcher ni se tenir debout.

Elle sent mal la piqûre, et avec un certain retard. On note une zone d'anesthésie en chaussette au niveau des deux pieds.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis. Pas de Babinski.

Aux membres supérieurs, on constate une diminution nette de la force musculaire. Les réflexes ostéo-tendineux sont très faibles. En outre, il existe du tremblement, et, par moments, la malade agite ses mains d'une façon saccadée.

Par ailleurs, l'examen des divers appareils ne révèle rien d'anormal. En particulier, il n'y a pas d'Argyll.

Tel est l'état de la malade le 10 mars 1932.

Les jours suivants, la malade, toujours apyrétique, se plaint encore de vives douleurs dans les jambes. Puis on constate qu'elle fait de la rétention d'urine, et on est obligé de la sonder.

Le B.-W. est négatif dans le sang.

L'examen du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants :

Albumine, 0 g. 45; glucose, 0 g. 46; chlorures, 8 g. 10; 0,4 lymphocyte à la cellule de Nageotte.

B.-W. négatif.

Le 22 mars, la température s'élève à 38 degrés, et elle montera progressivement, pour atteindre 39°5 le 28 mars.

En même temps, la confusion mentale augmente. La paraplégie se complète. On note, en même temps, un relâchement des sphincters. Les urines sont rares, hématuriques.

Le 26 mars, apparaît un symptôme nouveau : il s'agit de mouvements involontaires, très lents, existant au niveau des deux membres supérieurs. Ces mouvements ont tous les caractères des mouvements athétosiques. Ils se reproduisent à plusieurs reprises, le lendemain et le surlendemain.

Mort le 28 mars 1932.

Le diagnostic de polynévrite éthylique, primitivement porté dans ce cas, a été ensuite abandonné, et on a conclu à une névraxite de nature indéterminée.

Cette observation diffère des précédentes par l'existence de troubles sphinctériens à la période terminale et par l'augmentation du taux de l'albumine dans le liquide céphalo-rachidien. Elle entre cependant dans le même cadre. Durant la longue période de début, le diagnostic à porter, étant donné les antécédents éthyliques certains de la malade, était bien celui de polynévrite alcoolique. Et par la suite, l'apparition de troubles sphinctériens, précédant de peu celle des mouvements athétosiques, n'a rien de surprenant. Nous verrons plus loin, en effet, que l'existence des mouvements d'athétose ne peut s'expliquer que par des lésions de l'axe cérébro-spinal.

IV

DISCUSSION

Après avoir exposé la partie clinique de la question, nous allons voir maintenant quelles sont les raisons d'ordre clinique, étiologique et anatomo-pathologique, qui nous ont permis de conclure qu'il s'agissait non de polynévrites, mais bien d'encéphalo-myélites.

Et d'abord, une première question se pose : les mouvements observés sont-ils bien des mouvements athétosiques ?

Ce sont des mouvements d'athétose.

On a décrit des mouvements ayant les caractères de ceux observés dans la maladie de Hammond, non seulement dans des cas de polynévrite, mais aussi dans un certain nombre d'affections du système nerveux, ayant un substratum anatomique déterminé, telles que le tabes, la sclérose en plaques, la syringomyélie.

La plupart des auteurs ont admis l'identité de ces mouvements avec ceux de l'athétose essentielle. D'autres, au contraire, ont nié cette identité, et les ont décrits sous le nom de pseudoathétosiques, ou encore d'athétoïdes. Hermann pousse même les choses à l'extrême, qui déclare : « Ces mouvements n'ont rien de commun avec l'athétose ; ils escortent, en opposition avec celle-ci, qui se rencontre dans les maladies du cerveau, certaines maladies de la moelle (tabes), et on peut les observer dans les polynévrites. »

Or, les caractères dont Hermann fait état pour établir cette

dissociation ont été décrits presque uniquement par lui. Il s'agit du défaut d'hypertonie musculaire et du manque de tendance au spasme. Ceci s'explique assez bien, car un grand nombre d'auteurs admettent que l'instabilité statique de l'ataxie tabétique ou de la maladie de Friedreich peut ressembler à l'amyotaxie athétosique, mais qu'alors, avec ces mouvements athétoïdes, on ne retrouve ni spasmes, ni hypertonie permanente.

Au contraire, nous croyons avoir suffisamment montré, au cours de notre exposé clinique, que les mouvements observés dans les polynévrites présentent tous les caractères associés qui permettent de les identifier avec ceux de la maladie de Hammond, à savoir : les spasmes, l'hypertonie musculaire et les syncinésies.

Mais alors, puisqu'il s'agit de mouvements d'athétose, peut-on, en l'état actuel de nos connaissances, expliquer leur production, au cours de polynévrites, c'est-à-dire d'affections caractérisées par des lésions anatomiques localisées au niveau des nerfs périphériques ?

Diverses explications ont été proposées.

Löwenfeld et Rossolimo incriminent une excitation réflexe. Pour Hirschberg, ces mouvements sont la conséquence d'une perturbation de la sensibilité proprioceptive. Oppenheim les met en relation avec l'ataxie.

Bregmann incrimine des troubles de la coordination statique : « Quand celle-ci est abolie, alors ne peut être maintenu le tonus des divers groupes musculaires, répondant exactement aux besoins, et la conséquence en est la flexion d'un côté ou de l'autre des différents segments de membres. Il est facilement compréhensible que cette apparition soit surtout constatable au niveau des doigts, où le dosage du tonus des divers muscles doit être d'une grande finesse. »

Pour Hermann, « dans la production de ces mouvements, jouent un rôle important la perte du sentiment du degré de contraction des muscles et des autres tissus et, en connexion avec ce fait, des impulsions automatiques et superflues ».

Pour Remarek, Bernhardt, Foerster, ils seraient en rapport avec les troubles du sens articulaire.

Mais alors, on peut se demander pourquoi on ne voit pas de tels mouvements dans la majorité des cas de polynévrites, où l'on rencontre de l'ataxie et de l'anesthésie profonde. Aucune des explications données ne nous paraît satisfaisante, et il nous semble logique d'admettre, dans ce cas, l'existence d'un autre facteur pathogénique. D'autant plus que les phénomènes observés à la suite des épidémies d'encéphalite léthargique ont démontré l'organicité des syndromes excito-moteurs, trop souvent rangés dans la catégorie des névroses. Parmi les troubles consécutifs à cette maladie figurent, en effet, les mouvements athétosiques d'aspect classique, et nous sommes ainsi amené à envisager l'hypothèse d'un processus mésocéphalique ou médullaire. Et cependant,

Cliniquement, ce sont bien des polynévrites.

Abstraction faite des mouvements athétosiques, phénomène surajouté, nous avons eu, dans tous les cas, le tableau clinique de la polynévrite la plus classique. Jamais, on n'a eu affaire à une forme douteuse; on a toujours trouvé tous les symptômes au grand complet, avec leurs caractères les plus habituels : début insidieux; importance des troubles objectifs et surtout subjectifs de la sensibilité; paralysie progressive avec ses caractères de symétrie, de flaccidité, de prédominance aux extrémités; abolition des réflexes tendineux, etc.

Seule, la maladie de Heine-Medin, avons-nous déjà dit, pourrait prêter à confusion. Encore a-t-elle, dans sa forme spinale classique, des symptômes sensiblement différents : début brusque; paralysie rapidement complète, prédominant à la racine des membres et sans caractère de symétrie; troubles sensitifs peu importants, affectant plutôt le type de l'hyperesthésie cutanée et de la rachialgie; pas de douleurs à la pression des masses musculaires et des troncs nerveux;

très souvent, contractions fibrillaires; enfin, notion d'épidé-
micité.

Donc, cliniquement, ce sont bien des polynévrites. Cepen-
dant, contre ce diagnostic, nous relevons deux arguments :

- 1° la présence des mouvements athétosiques;
- 2° les lésions inflammatoires de la moelle, constatées
dans une de nos observations (obs. XII).

Pour les mouvements d'athétose, nous venons de voir
qu'aucune des théories proposées pour expliquer leur pro-
duction par des lésions limitées aux nerfs périphériques
n'était acceptable. Par contre, ces mouvements ont été sou-
vent observés au cours d'encéphalites. Voilà donc un premier
argument en faveur d'une atteinte des centres nerveux.

La valeur de cet argument, encore hypothétique, est ren-
forcée par la constatation de lésions médullaires inflamma-
toires. Il y a déjà fort longtemps qu'on a décrit dans les
polynévrites des lésions des cellules des cornes antérieures;
mais ces lésions sont analogues à celles que produit expéri-
mentalement, au niveau du noyau d'origine, la section d'un
nerf. Il s'agit de lésions à caractères dégénératifs (chroma-
tolyse, atrophie de la cellule). Cependant, il reste encore à
élucider les rapports de ces lésions avec celles des nerfs péri-
phériques.

Certains, avec Marinesco, Pitres, Vaillard, soutiennent
l'antériorité des lésions de névrite. D'autres, avec Oppenheim,
Erb, Babinski, admettent que la lésion cellulaire précède et
conditionne, au moins dans certains cas, l'altération des
nerfs périphériques. Enfin, on peut encore se rattacher à la
théorie de la cellulose-névrite de Raymond, admettant l'at-
teinte simultanée du nerf et de la cellule centrale. Mais, quoi
qu'il en soit, ces lésions des cellules des cornes antérieures
sont purement dégénératives.

Au contraire, dans l'observation V, due à Von Pal, l'au-
teur signale, sans grands détails il est vrai, l'existence de
foyers inflammatoires et hémorragiques, au niveau de la
moelle cervicale.

Dans l'observation XII, nous avons indiqué la présence dans la région lombaire supérieure, au niveau des cornes antérieures, d'une zone de désintégration, avec infiltration lymphocytaire.

Il s'agit donc ici de lésions à caractères nettement inflammatoires. Et rien n'empêche d'admettre l'existence, au niveau de l'encéphale, de lésions de même nature, ayant entraîné l'apparition des mouvements athétosiques.

On peut rapprocher cette constatation du fait qu'au cours de ces dernières années de nombreux auteurs ont décrit dans des cas de polynévrite des lésions des centres nerveux qui ne s'étaient révélées par aucun signe clinique. Il est vrai que ces lésions, généralement très étendues, sont plus souvent de nature dégénérative qu'inflammatoire, mais il est cependant important de les signaler. Tous les faits publiés à ce sujet ont été soumis à une critique serrée, dans un travail récent, par deux élèves de Flatau, Pinczewski et Wolff. Nous ne retiendrons, avec eux, que ceux qui présentent des garanties scientifiques suffisantes.

Lerekain et Jeleffe ont décrit, dans la polynévrite alcoolique, des lésions diverses des cellules des cornes antérieures et la dégénérescence de la colonne de Clarke.

Amabilimo a signalé, en outre, la dégénérescence des faisceaux pyramidaux.

Sorgo, dans un cas de polynévrite de nature indéterminée, a trouvé des lésions inflammatoires diffuses de la moelle, avec petits foyers hémorragiques. Halban a décrit dans la polynévrite alcoolique, à côté des lésions des cornes antérieures, des lésions dégénératives du faisceau de Goll.

Rumpf a décrit, dans la polynévrite grippale, à côté des lésions classiques des nerfs des membres, des lésions dégénératives des faisceaux de Goll et des faisceaux pyramidaux.

Des constatations du même ordre ont été faites encore par Oettinger et Manouellian, Wohlwill, Wilson et Winckelmann.

On peut donc observer à l'autopsie de malades ayant pré-

senté les signes cliniques d'une polynévrite des lésions médullaires importantes, dépassant largement les cornes antérieures.

Dans les cas où on a observé seulement des lésions dégénératives (polynévrites toxiques en général), on peut admettre, suivant leur siège, soit une dégénérescence secondaire, soit une atteinte toxique directe des centres nerveux.

Par contre, lorsqu'on trouve des lésions inflammatoires dans un cas de polynévrite alcoolique, le problème devient plus complexe. Il semble alors qu'on puisse envisager une infection secondaire par un virus neurotrope, à la faveur de l'affaiblissement du terrain, créé par l'intoxication alcoolique. Dans les cas où l'étiologie de la polynévrite demeure imprécise, on pourrait mettre tous les symptômes sur le compte d'un tel virus.

Mais, de toutes façons, que ces lésions des centres nerveux soient dues à la cause même de la polynévrite ou à un virus neurotrope surajouté (peut-être celui de la maladie de Heine-Medin), il n'en reste pas moins une chose : c'est qu'il existe des polynévrites cliniques, qui sont en réalité par leur substratum anatomique des polyomyélites ou des encéphalomyélites. Les observations que nous avons rapportées et étudiées paraissent devoir entrer dans ce cadre.

PATHOGENIE

Nous avons vu qu'il était impossible d'indiquer l'origine précise de ces lésions médullaires et encéphaliques. Nous avons envisagé plusieurs hypothèses et nous allons maintenant essayer de les classer.

Si on admet, sans discussion, la conception classique des polynévrites, on est obligé d'incriminer une infection neurotrophe surajoutée, indépendante du facteur responsable des lésions des nerfs périphériques.

Mais, d'autre part, on peut aussi admettre que l'agent toxique ou infectieux responsable d'une polynévrite est capable, dans certains cas, d'atteindre en même temps les centres médullaires et encéphaliques, soit par propagation le long des voies nerveuses, soit par une autre voie. Et, dans les cas nombreux où on ne trouve chez les malades aucune infection, aucune intoxication déterminée, on est en droit de se demander si le virus plus haut cité n'est pas susceptible d'atteindre à la fois les nerfs périphériques et les centres nerveux, à moins qu'il ne s'agisse d'une myélite pure, et que les nerfs périphériques ne soient intacts; toutefois, l'importance des troubles sensitifs ne cadre guère avec une lésion uniquement médullaire.

Il est bien difficile, actuellement, de prendre position. Stewart Gringer suppose que la polynévrite ne doit pas être considérée comme une atteinte du nerf périphérique, mais de tout le neurone périphérique. Kinnier Wilson a même proposé de remplacer le terme de polynévrite par celui de neuronitis ou de polyneuronitis.

Pinczewski et Wolff ajoutent que le processus infectieux ou toxique peut gagner d'autres foyers centraux et se localiser au cerveau, d'où possibilité de manifestations psychiques, de signes extrapyramidaux et autres. Il semble que la question des polynévrites envisagée sous cet angle bénéficierait d'une révision complète et mettrait peut-être fin à notre indécision. Mais les données sont encore insuffisantes, et, de toutes façons, cette étude sort manifestement du cadre que nous nous sommes fixé.

Il reste maintenant à expliquer pourquoi, avec ces lésions d'encéphalomyélite, on ne trouve, à côté des mouvements athétosiques, aucun autre signe clinique certifiant l'atteinte du système nerveux central. Cette fréquence relative des mouvements athétosiques isolés est assurément assez troublante. Cependant, il est possible de fournir une explication de ce phénomène.

La conception que les praticiens se font de l'athétose a singulièrement évolué. Pour la majorité des auteurs modernes, l'athétose double entité clinique a disparu au profit de l'athétose syndrome.

Il est impossible, à l'heure actuelle, d'assigner un centre aux mouvements d'athétose. Si les résultats nécropsiques sont douteux, ceux fournis par l'expérimentation ne font qu'augmenter cette incertitude.

A l'autopsie de malades ayant présenté des mouvements athétosiques, on a décrit des lésions de la capsule interne, du faisceau pyramidal, du thalamus, des noyaux striés, noyau lenticulaire, putamen, globus pallidus, noyau caudé, du noyau rouge, etc.

Expérimentalement, Raymond aurait obtenu des mouvements involontaires athétosiques chez le chien par lésions de la capsule interne et du pulvinar. En 1925, de Giacomo reprend sans succès ces expériences. En 1910, Economo et Carplus n'obtiennent rien chez le chat par lésions du pied des pédoncules, du noyau rouge.

En 1911, Borowiecki obtient des mouvements athétosiques

chez le chat par des lésions diverses, sans participation du faisceau pyramidal.

Plus près de nous, en 1922, Lafora obtient, chez le chat :

1° Un syndrome athétosique, par lésions d'un hypothalamus;

2° Un syndrome choréique, par lésions d'un bras conjonctival;

3° Un syndrome choréo-athétosique, par lésion du noyau rouge ou du faisceau rubro-thalamique, entre le noyau rouge et l'hypothalamus.

En 1926, Minkowski, par destruction des gyrus sigmoïdes chez le chat, obtient, au niveau des pattes antérieures de l'animal, des mouvements involontaires athétosiques ayant tous les caractères de ceux qu'on observe chez l'homme. Mais ces mouvements firent leur apparition, non pas immédiatement après l'opération, mais après un certain nombre de jours (six, quatorze, dix-huit jours, suivant les cas). Or, à l'autopsie, l'auteur trouve une dégénérescence secondaire de nombreux faisceaux, en rapport avec les parties de l'écorce extirpées. Il conclut que les mouvements athétosiques ne peuvent pas être produits par la lésion d'un faisceau déterminé, mais par des lésions hétérogènes, localisées en divers points du complexe appareil sensitivo-moteur.

Il semble qu'on puisse adopter les conclusions de Nayrac et Patoir, qui, en 1929, après avoir rapporté l'histoire d'un enfant anencéphale, ayant présenté des mouvements athétosiques, et à l'autopsie duquel ils constatèrent l'absence complète de la voie pyramidale, déclarent :

« Quant à nous, nous pensons que les mouvements athétosiques représentent une manifestation très bas située dans l'échelle des phénomènes nerveux... En tout cas, ce qui est certain, c'est qu'un rudiment de névraxe suffit à la production de l'athétose. »

Il semble donc que des lésions très variables, très disparates, sont susceptibles d'entraîner la production des mouvements athétosiques. Ainsi s'explique la facilité relative avec laquelle ils apparaissent.

VI

EVOLUTION ET PRONOSTIC

De même que les signes de polynévrite dominaient le tableau clinique, de même ce sont eux qui paraissent conditionner le pronostic.

L'apparition des mouvements athétosiques ne semble pas, en effet, avoir de signification pronostique particulière, le danger résidant essentiellement dans l'atteinte bulbaire progressive (obs. XII).

La mortalité ne paraît d'ailleurs pas très élevée. Sur treize observations que nous rapportons, on trouve trois cas de mort. Sur une quinzaine d'autres, citées par divers auteurs, sans détails suffisamment précis, et que nous n'avons par suite pu reproduire, nous ne relevons pas un seul cas mortel.

La morbidité ne semble pas non plus très importante, et la plupart des auteurs signalent un retour plus ou moins rapide à la normale. Quelquefois, il persiste une abolition des réflexes rotulien et achilléen.

Il semble que, dans l'ignorance où nous sommes, de la nature toxique ou infectieuse des lésions nerveuses qui créent l'athétose, le traitement rationnel consiste à mettre en œuvre une thérapeutique anti-infectieuse générale, à base d'urotropine et de salicylate de soude, en injections intraveineuses. Dans les cas où la diphtérie est en cause, on aura naturellement recours à la sérothérapie intensive et prolongée.

CONCLUSIONS

I. — Il existe des malades chez lesquels on relève tous les symptômes cliniques d'une polynévrite, et qui présentent, en outre, des mouvements athétosiques des extrémités supérieures, et quelquefois des extrémités inférieures.

II. — Les recherches les plus récentes montrent que les mouvements d'athétose sont conditionnés pour des lésions des centres nerveux, très variables, tant au point de vue de leur intensité que de leur localisation. Or, les constatations nécropsiques, quand elles ont pu être faites, ont confirmé pour le moins l'existence de lésions médullaires. De tels cas cliniques méritent donc le nom d'encéphalomyélites.

III. — Les lésions des centres nerveux ne semblent pas relever, dans tous les cas, d'une même origine. Tantôt on peut les attribuer à la cause même, toxique ou infectieuse, de la polynévrite. Tantôt, au contraire, on est obligé d'envisager une infection surajoutée par un virus neurotrophe inconnu. Il n'est pas impossible d'ailleurs que, dans certains cas, ce virus soit aussi responsable des signes de polynévrite.

IV. — La connaissance de ces faits doit inciter le praticien à la prudence, en présence d'un syndrome polynévritique avec mouvements athétosiques, surtout si rien ne l'explique

et s'il s'accompagne de fièvre. Dans ce cas, il faut éviter l'erreur facile qui consisté à admettre une intoxication alcoolique inavouée, et conclure à une encéphalomyélite de nature indéterminée, en attendant que les progrès de la neuro-bactériologie viennent légitimer une attitude moins circonspecte.

Vu : *Le Doyen,*
C. SIGALAS.

VU, BON A IMPRIMER :
Le Président,
E. CASSAËT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Bordeaux, le 3 janvier 1933.
Le Recteur de l'Académie,
A. TERRACHER.

BIBLIOGRAPHIE

- BABONNEIX. — Les chorées. Flammarion, Paris, 1924.
- BIOT et MAURIAC. — Diphtérie spasmodique. *Gazette des hôpitaux*, 1912, n° 5, p. 751.
- BREGMAN. — Mouvements pseudo-athétosiques dans un cas de polynévrite récidivante. *Neurologisches Centralblatt*, sept. 1918, n° 17.
- BRISAUD. — Lésions anatomiques et mécanisme de l'athétose. *Gazette hebdomadaire*, 1880.
- Les paralysies toxiques. Thèse d'agrégation, 1886.
- Leçons sur les maladies nerveuses. Paris, 1895.
- BRUNSCHWEILER. — Les mouvements involontaires. *Schweizerische med. Wochenschr.*, t. LXI, n° 36, 5 sept. 1931.
- CHARCOT. — Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle épinière. Paris, 1878-1880.
- Leçons sur les maladies du système nerveux. Paris, 1880.
- DÉJÉRINE. — Séméiologie des affections du système nerveux. Paris, 1914.
- DELMAS-MARSALET. — Contribution expérimentale à l'étude des fonctions du noyau caudé. Thèse Bordeaux, 1925.
- DRAGANESCO. — Mouvements athétosiformes au cours d'une polynévrite diphtérique. *Revue neurologique*, nov. 1928.
- GIACOMO (DE). — Studio clinico e sperimentale dell' atetosi. *Riv. di patol. nerv. e ment.*, n° 29, 1925.
- GOULARD. — Contribution à l'étude clinique et pathogénique de l'athétose double. Thèse Paris, 1903.
- HALL. — La dégénérescence hépato-lenticulaire. Paris, 1921.
- HENDLER DE RABINOWITSCH. — *Centrbl. f. Neur.*, 1928.
- HERMANN. — Au sujet des mouvements spontanés pseudo-athétosiques. *Zeitschr. f. d. ges. Neur. und Psych.*, t. XL, 1918.

- KRYSOWA (Mme). — *Centrbl. f. Neur.*, 1929.
- LAFORA. — Corea y athetosis experimental. *Libro en honor de Ramon y Cajal*. Madrid, 1922.
- LHERMITTE. — Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié. *Ann. de méd.*, 1920.
- LHERMITTE. — Les syndromes anatomo-cliniques du corps strié chez le vieillard. *Revue neurologique*, 1922.
- LIEBERS. — Ueber motorische Reizerscheinungen und Spontanbewegungen bei peripheren Nervenkrankungen. *Münch. Med. Wochenschr.*, 1917, n° 15, p. 504.
- LÖWENFELD. — Ein Fall multipler neuritis mit Athetosis. *Neurol. Centralbl.*, 1885, n° 4, p. 149.
- MARIE et TRÉTIKOFF. — Examen histologique des centres nerveux dans deux cas d'encéphalite léthargique. *Presse médicale*, 1918.
- MICHAŁOWSKI. — Athétose double. Thèse Paris, 1891-1892.
- MINKOWSKI. — Sur les mouvements, les réflexes et les réactions musculaires du fœtus humain. *Revue neurologique*, 1921.
- Recherches expérimentales et anatomiques pour l'étude de l'athétose. *Zeitschr. für die ges. Neurol. und Psych.*, 1926.
- MONAKOW (VON). — Sur les connexions du corps strié et du noyau lenticulaire avec les autres parties du cerveau. *Encéphale*, 1925.
- NAYRAC et PATOIR. — Histoire anatomo-clinique d'un anencéphale (Remarques sur l'origine des mouvements athétosiques). *Revue neurologique*, 1929, II, 4.
- OETTINGER et MANOUELLIAN. — *Centralbl. f. Neur.*, 1922.
- PINCZWESKI et WOLFF. — Manifestations atypiques au cours des polynévrites. *Warszawskie Czasopismo Lekarskie*, n°s 7, 8, 9 et 10 des 12, 19 et 26 janv. et du 5 mars 1931.
- RASKINE. — Sur les mouvements athétosiques dans le tabes dorsalis. Thèse Paris, 1900.
- RAYMOND. — Maladies du système nerveux. Paris, 1889.
- Des lésions de méningo-myélite au cours des polynévrites (observations et expériences). *Bulletin médical*, n°s 45 et 48 des 4 et 15 juin 1910.

- ROSSOLINO. — *Jahrbüch. für Neurol. und Psych.*, 1899.
- SOUQUES. — Des fonctions du corps strié. *Revue neurologique*, 1920.
- STROE et DRAGANESCO. — *Neurol. Centralbl.*, 1929.
- TATERKA. — *Zeitschr. für die ges. Neurol. und Psych.*, 1927.
- TIXIER et SÈZE (DE). — Le problème des infections névraxiques de nature indéterminée. *Monde médical*, avril 1932.
- TRÉTIAKOFF. — Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique du locus niger. Thèse Paris, 1919.
- VINCENT (Clovis). — Foyer de ramollissement limité au noyau lenticulaire et à la tête du noyau caudé. Aucun symptôme strié. *Revue neurologique*, 1920.
- WILSON. — Sur quelques questions de pathogénie, de diagnostic et de physiologie pathologique, à propos de la dégénération lenticulaire progressive. Questions neurologiques d'actualité. Masson, 1922.

